Przypadek mózgowego porażenia dziecięcego.

(Celebrale Kinderlähmung).

Podał
Dr. Mieczysław Switalski
praktykant kliniki psychiatrycznej Prof. Dra Krafft-Ebinga w Wiedniu.

Przypadki mózgowego porażenia dziecięcego nie należą do rzadkości, są przeważnie jednostronne, zajmują albo połowę ciała, albo też jedną z kończyn. W niektórych przypadkach zajęte są także i mięśnie głowy. Od porażeń pochodzenia rdzeniowego różnią się przedewszystkiem brakiem znaczniejszych objawów zanikowych w zajętych częściach, które są czasami nieco mniej rozwinięte, ale w nieznacznym tylko stopniu. Natomiast dość często występują w częściach porażonych ruchy mimowolne, jak pląsawicze, albo też atetotyczne. Stopień porażenia jest bardzo rozmaity, większy lub mniejszy; w tych jednak przypadkach, gdzie mamy ruchy mimowolne,zawsze bardziej znaczny. O wiele rzadsze są przypadki obustronnego porażenia, a to z tego powodu, że schorzenie, zajmując obie połowy półkul mózgowych, prowadzi rychło do zejścia śmiertelnego. Przypadek, który zamierzam opisać, jest zajmujący z kilku powodów. Jest on przedewszystkiem obustronny, obydwie połowy ciała są prawie symetrycznie zajęte i ruchy atetotyczne, które chora wykonuje, nie stoją w stosunku do porażenia.

W y w i a d y: D. F., lat 15, stanu wolnego. Rodzice i rodzeństwo chorej żyją zupełnie zdrowi. Przyjście na świat chorej było bardzo ciężkie, miało trwać trzy dni; dziecko urodziło się w stanie zamartwi-

czym i dopiero po długiem cuceniu przyszło do siebie. Zaraz po urodzeniu miała chora napady drgawek, które w ciągu następnych 14-tu dni kilkakrotnie się powtórzyły.

Od tego czasu datuje się początek choroby. Wtenczas zauważyła już matka, że dziecko wykonuje kończynami szczególne ruchy i od czasu do czasu występujące ściąganie jużto jednej jużto drugiej połowy twarzy. Chorób, oprócz odry, nie przechodziła żadnych. W czwartym dopiero roku zaczęła chodzić, ale chód nie był nigdy tak pewny, jak innych dzieci. W siódmym roku życia zaczęła pacyentka uczęszczać do szkoły, była mało uzdolnioną i nauczyła się tylko czytać. Mimowolne ruchy w kończynach górnych utrudniały jej naukę pisania. Mierne pogorszenie istniejącej choroby datuje się od trzech lat, od którego to czasu chora chodzić może tylko przy pomocy laski. Ruchy mimowolne tak w kończynach, jak i w zakresie nerwu twarzowego, nie ustępują we śnie i tylko czasami ustają zupełnie na kilka minut. Regularność dotychczas nie wystąpiła.

Stan obecny: Długość ciała 146 ctm. Budowa kości drobna, odżywienie dobre. Obwód czaszki 55 ctm. bez jakichkolwiek oznak krzywicy. Źrenice równe, miernie szerokie, oddziałują dobrze na wszystkie bodźce, mięśnie oczne działają prawidłowo. Tętno miarowe o dobrem napięciu, 64 uderzeń, oddechów 22 na minutę. Narządy wewnętrzne bez zmian. Ciepłota ciała prawidłowa. Wybitniejszych zboczeń w inteligencyi niema.

W zakresie dolnych gałęzi obydwóch nerwów twarzowych, więcej po stronie lewej, mimowolne powolne ruchy, polegajace przeważnie na przeciąganiu kąta ust, od czasu do czasu marszczeniu nosa, otwieraniu ust i składaniu się jakby do świstania. Objawy te wzmagają się bardzo znacznie przy ruchach dobrowolnych, przy wykonywaniu których widać niedowład mięśni w zakresie dolnej gałęzi nerwu twarzowego prawego. W zakresie górnych gałęzi obydwu nerwów widzimy tylko nieznaczne objawy podrażnienia. Język duży nie okazuje żadnych zboczeń w ruchomości. Migdałki powiększone. Mowa nieco nosowa, cokolwiek niewyraźna, szczególnie litera R. Żucie i połykanie zupełnie prawidłowe. W zakresie innych nerwów mózgowych zboczeń nie widzimy żadnych.

Jeżeli chora prosto stoi, uderzającą jest jej postawa, kręgosłup w części piersiowej i lędźwiowej wygięty jest w kształcie bardzo znacznego zboczenia bocznego, zwróconego ku stronie prawej, w części zaś szyjnej okazuje mierne zgięcie boczne ku stronie lewej. Prawe ramię podniesione ku górze, głowa skręcona i nachylona ku stronie prawej. Przedudzia ustawione ksobnie (addukowane), skrzyżowane, prawe równocześnie nieco ku wewnątrz skręcone.

Ruchy głowy prawidłowe. Na kończynach górnych, które oka-

zują szczególne ustawienie, zaników mięśni, niema. Przedramiona zgięte w stawach łokciowych, a równocześnie ręce zgięte w stawie nadgarstkowym ku stronie dłoniowej. Palce duże w zgięciu (flexio) ku dłoni, reszta palców w stawach międzyfalangowych wyprostowana, wygięta ku stronie dłoniowej w stawach śródręcza i palców. Nieprawidłowe to ustawienie ręki wybitniejsze jest po stronie prawej, aniżeli po lewej. Jak długo chora nie wykonuje żadnych ruchów dobrowolnych, zauważyć można tylko nieznaczne ruchy atetotyczne w stawach palców i ręki, szczególnie prawej. Od czasu do czasu występują podobne ruchy mimowolne w stawach barkowych i łokciowych. Ruchy czynne w łokciowych i barkowych stawach możebne, jakkolwiek je chora niezgrabnie wykonuje; od czasu do czasu przeszkadzają jej w tem ruchy mimowolne; podobnie zachowuje się ruchomość ręki w stawach nadgarstkowych, w prawym jednak bardziej są one upośledzone, aniżeli w lewym. Ruchy czynne palców przez ciągle powtarzające się ruchy atetotyczne w znaczniejszym stopniu upośledzone, prawie niemożebne. Wyprostowanie dobrowolne palców ręki lewej w stawie śródręcza i palców wywołuje bardzo regularnie mimowolną ad — a następnie abdukcyą 3-go i 4-go palca, których ruchy są nieco prędsze i wydatniejsze. Przy wykonywaniu ruchów biernych w stawach kończyny lewej uczuwamy mierną sztywność, którą w większym stopniu znajdujemy w kończynie prawej. Odruchy kostne wzmożone. Kończyny dolne ustawione w addukcyi w stawie biodrowym, a równocześnie w skręceniu (rotacyi) na wewnątrz, szczególnie prawa. Po stronie prawej stopa kopytoszpotawa (pes equino varus), po lewej płaskonogokoślawa (pes plano valgus). Jeżeli chora leży na łóżku z nogami wyciągniętemi, występują od czasu do czasu bardzo krótko trwające skórcze drgawkowe (kloniczne) w mięśniu czworogłowym (quadriceps), które powodują wstrząśnienie całej kończyny dolnej z równoczesnym nieznacznym ruchem skręcającym (rotacyjnym) na wewnątrz. Ruchy te udzielają się także tułowiu, powodując jego wstrząśnienie. Ruchów mimowolnych w tułowiu zauważyć nie można. Palce obydwu kończyn dolnych wykonują typowe ruchy atetotyczne, wzmagające się przy ruchach czynnych. Ruchomość stopy prawej cokolwiek upośledzona. Lekkie porażenie kończyny prawej, gdzie także spotykamy opór przy wykonywaniu ruchów biernych. Małego stopnia wychudzenie mięśni podudzia, wyraźniejsze po stronie prawej, niżeli po lewej, (po prawej 27 ctm. po lewej 29 ctm), Odruchy kolanowe i brzuszne wzmożone; odruch ścięgna Achillesa łatwo wykazalny. Chód upośledzony, chora idąc przy pomocy kija stąpa zawsze nogą prawą, wykonując dostateczny ruch naprzód, pociąga i dostawia do niej nogę lewą, która opisuje łuk. Robiąc ruch kończyną prawą, skręca równocześnie miednicę około osi pionowej na prawo, a w stawie biodrowym wykonuje skrę-

cenie na zewnątrz. Stopę stawia palcami, podnosząc ją następnie bardzo nieznacznie z podłogi. Czucie skórne i mięśniowe prawidłowe.

Upośledzenie ruchów czynnych, które widzimy u chorej, spowodowane jest więcej sztywnością mięśni, aniżeli nieznacznego stopnia niedowładem, a nadto ruchami atetotycznymi, które się wzmagają przy ruchach zamierzonych. Skręcenie kręgosłupa spowodowane jest nierównem napięciem mięśni grzbietowych po obydwu stronach. Zastanawiając się nad etyologią tego przypadku, rozstrzygnąć przedewszystkiem musimy, czy sprawa patologiczna w mózgu powstała podczas życia płodowego, czy też przy porodzie, albo też jeszcze później. Tę trzecią możebność możemy wykluczyć, gdyż z wywiadów wiemy, że chora zaraz po przyjściu na świat dostała napadu drgawek, które się w ciągu pierwszych dwóch tygodni powtórzyły kilkakrotnie, a matka zauważyła u dziecka kilkodniowego ruchy, które wykonywało twarzą i kończynami. Nie mamy również żadnych danych do przyjęcia, by początek choroby należało odnieść do życia płodowego. Rodzice chorej są zupełnie zdrowi, nie przechodzili kiły; matka chorej w czasie ciąży nie przebywała żadnych chorób zakaźnych i niedoznała urazu. Widzimy natomiast z wywiadów, że poród chorej przeciągał się bardzo długo i był bardzo ciężki. Dziecko urodziło się w stanie zamartwiczym i dopiero po długiem stosowaniu sztucznego oddechania przyszło do siebie. Jeżeli przyjmiemy, że obraz chorobowy, który nam pacyentka przedstawia, zawdzięcza powstanie swoje uszkodzeniu mózgu podczas porodu, to można prawie jako pewnik przyjąć, że chodzi tutaj o krwotok. U dzieci, które umarły wnet po ciężkich porodach, znajdujemy bardzo często krwotoki podoponowe, umiejscowione wzdłuż rowka centralnego, t. j. w przebiegu zwojów centralnych i ich najbliższem otoczeniu.

Wedle Virchowa krwotok ten pochodzi z żył, które, wychodząc z opony miękiej, wlewają się do zatoki sierpowatej. Skutkiem przesunięcia się kości ciemieniowych na siebie zostaje zatoka żylna zwężoną, a może i zupełnie zaciśniętą;

powstaje więc w ten sposób zastój żylny, który, jeżeli przekroczy pewne granice, daje powód do krwotoku. Dzieje się to szczególnie łatwo, jeżeli przerwy między bólami porodowymi przy ścieśnionej miednicy są zbyt małe. Jeżeli ognisko krwotoczne jest duże, to może dać powód albo do zejścia śmiertelnego, albo też wessie się powoli, upośledzając tymczasem rozwój odpowiedniej części, a nawet całego mózgu. Z dotychczas znanego z piśmiennictwa materyału sekcyjnego widzimy, że powstają tutaj czasami torbiele, albo rozlany zanik i zwyrodnienie włókniste kory mózgowej, a czasami, jakkolwiek rzadko, małość zwojów mózgowych. (Microgyria). Kilkanaście przypadków mózgowego porażenia dziecinnego, które badano na stole sekcyjnym, jest zebranych w monografii Freuda: z zestawienia tego widać, jak zmiany, usadowione w rozmaitych okolicach mózgu, dają te same objawy za życia. Ztąd też pochodzi trudność umiejscowienia ogniska na podstawie objawów, które się spostrzega za życia. Jakkolwiek w danym przypadku należy przyjąć, że zmiana znajduje się umiejscowiona w zwojach środkowych kory mózgowej, to nie możemy stanowczo wykluczyć, by nie leżała gdzieś dalej w przebiegu dróg piramidalnych. Przeciwko pierwszemu przemawiałby tylko zupełny brak objawów podrażnienia kory mózgowej (napady padaczkowe—padaczka Jacksonoska), jakkolwiek nie należą do rzadkości przypadki, w których ogniska chorobowe, położone w korze mózgowej, nie dawały za życia objawów jej podrażnienia. Za tem przypuszczeniem przemawia natomiast doświadczenie, że w przypadkach, powstałych przy porodzie, ognisko znajduje się w korze mózgowej. Przyjmując zatem ognisko korowe, umiejscowienie jego będzie, idąc od dołu, następujące: zwoje centralne tylne do wysokości dolnego rowka czołowego, dalej zwoje centralne przednie i tylne, wzdłuż rowka centralnego i przednia część zwojów paracentralnych. Ognisko, które znajduje się w wyżej wspomnianej okolicy mózgu, nie może być jednostajne, a raczej składa się z pojedyńczych ognisk, które tak są położone, że działają drażniąco na korę